



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

**SOBREVIDA DE PACIENTES CON MALFORMACION
CONGENITA CARDIACA SOMETIDOS A CIRUGIA**

HIES, 2006-2010

TESIS

QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA
ESPECIALIDAD DE PEDIATRÍA

PRESENTA:

DRA. FATIMA LIZETH SORIANO CONTRERAS

HERMOSILLO, SONORA

JULIO 2012



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

**SOBREVIDA DE PACIENTES CON MALFORMACION
CONGENITA CARDIACA SOMETIDOS A CIRUGIA**

HIES, 2006-2010

TESIS

QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA
ESPECIALIDAD DE PEDIATRÍA

PRESENTA:

DRA. FATIMA LIZETH SORIANO CONTRERAS

HERMOSILLO, SONORA

JULIO 2012



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

**SOBREVIDA DE PACIENTES CON MALFORMACION
CONGENITA CARDIACA SOMETIDOS A CIRUGIA**

TESIS

**QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA
ESPECIALIDAD DE PEDIATRÍA**

PRESENTA:

DRA. FATIMA LIZETH SORIANO CONTRERAS

Dra. Elba Vázquez Pizaña

Jefa de la División de Enseñanza, Investigación y Calidad
Hospital Infantil del Estado de Sonora

Dr. José Antonio González Ramos

Director General
Hospital Infantil del Estado de Sonora

Dr. Ramiro García Álvarez

Profesor Titular del Curso Universitario de Pediatría

Dr. Gerardo Álvarez Hernández

Director de Tesis

Dr. Marco Antonio Manzo Ríos

Asesor de Tesis

HERMOSILLO, SONORA

JULIO 2012

AGRADECIMIENTOS:

A Dios mi señor que me ha permitido llegar hasta donde estoy y me ha ayudado a enfrentar todas las dificultades que se han presentado en el trayecto de la vida.

A mi madre por darme la fuerza para seguir adelante y enseñarme a ver con optimismo la vida

Al Dr. Gerardo Álvarez Hernández y al Dr. Marco Antonio Manzo Ríos por transmitirme sus enseñanzas y dedicarme parte de su valioso tiempo, sin el cual no habría sido posible la realización de este trabajo.

INDICE DE CONTENIDOS

Resumen

Pregunta de investigación

I.	Introducción	6
II.	Planteamiento del problema	11
III.	Marco teórico	12
IV.	Objetivos.....	16
V.	Hipótesis	17
VI.	Justificación del estudio	18
VII.	Métodos	
	VI.1. Generalidades.....	19
	VI.2. Sitio del estudio.....	19
	VI.3. Sujetos de estudio.....	19
	VI.4. Fuente de datos.....	20
VIII.	Resultados.....	21
IX.	Discusión.....	31
X.	Conclusiones.....	36
	Anexos.....	37
	Referencias bibliográficas.....	43

INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas (CC) son una de las principales malformaciones congénitas a nivel mundial, presentándose en 8 por 1,000 nacidos vivos, constituyendo la causa principal de muerte por defectos neonatales (Calderón, 2008).

Durante los primeros años los esfuerzos médicos se encaminaron al conocimiento de la anatomía de las CC, la clínica se hizo más precisa y el diagnóstico se hizo más oportuno, entre otras cosas debido al advenimiento de métodos como el eco doppler, lo que contribuyó a mejorar el pronóstico de la cardiopatía pediátrica (Zamora, 2003). Adicionalmente, se unificaron criterios para establecer una secuencia en su clasificación y estudio, lo que impulsó la etapa de la cirugía, primero extra cardíaca, y luego la reparación de las lesiones intracardiacas, hasta tener un procedimiento quirúrgico para cada grupo de cardiopatías (Buendía, 2003).

El desarrollo de nuevas técnicas en intervenciones quirúrgicas de CC ha permitido la reparación temprana de defectos cardíacos --sobre todo en los niños con patología crítica, mejorando la sobrevida. Avances en el manejo pre, intra y postoperatorio de éstos pacientes han resultado en excelentes índices de sobrevida, incluso para los defectos cardiacos más complejos (Buendía, 2003; Cervantes 2010).

En México, la morbilidad y mortalidad por CC en la década de 1970's era del 80%, aunque hoy no debe rebasar el 10% (Cervantes, 2010). En este sentido, es muy difícil establecer políticas sanitarias eficientes y estrategias médicas oportunas si no se conoce la realidad epidemiológica de una condición clínica dada. En el caso de las CC, se reconoce que la estimación de la sobrevida es importante para contribuir al diseño de acciones médicas y de salud pública. Así, en el caso de las CC, la sobrevida se estima que en promedio es de 36%

para las cirugías de tipo correctivo y de 87% las paliativas, y durante el primer año posterior a la corrección quirúrgica es de 82% (García, 2002).

A partir de las últimas décadas del siglo pasado, se han desarrollado sistemas de evaluación de riesgo que tienen como fin estimar objetivamente, la eficiencia y calidad de los servicios médicos. Para ello, basados en el tipo de CC, se han creado categorías que han facilitado la comparación de indicadores de calidad y costos, situación de suma importancia para las actividades hospitalarias (Calderón, 2008; Cervantes, 2010). Uno de esos sistemas, sustentado en la estratificación de riesgo, es el *Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery* (RACHS-1), mismo que permite la obtención de una base de datos confiable para comparar los resultados de hospitales encargados del manejo de pacientes con CC (Mildh, 2007; Cervantes, 2010). Los datos generados por tal sistema también posibilitan la evaluación de resultados a largo plazo, específicamente en términos de mortalidad y letalidad (Cervantes, 2010).

Por lo anterior, esta investigación tiene el propósito de determinar la supervivencia a 1 año de pacientes pediátricos con CC que son sometidos a intervención quirúrgica correctiva en el Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES); además, se busca identificar factores médicos asociados a la sobrevida post-quirúrgica, lo que pudiera contribuir a mejorar procedimientos médicos y quirúrgicos empleados en niños con CC.

RESUMEN

Introducción: Las cardiopatías congénitas (CC) se presentan en 6 por 1,000 nacidos vivos. La corrección quirúrgica mejora la sobrevida, y el pronóstico en estos niños. **Objetivo:** Estimar la sobrevida a un año posterior a la corrección quirúrgica de un grupo de pacientes con malformaciones cardíacas congénitas. **Material y Métodos:** Estudio transversal de pacientes que se intervinieron quirúrgicamente para corrección o paliación de su cardiopatía congénita, de enero de 2006 a diciembre de 2010 en el HIES. Las variables investigadas incluyen sexo, edad al momento del procedimiento, método diagnóstico, riesgo quirúrgico, diagnóstico pre-quirúrgico y post-quirúrgico, cirugía realizada, días de ventilación mecánica asistida y estancia en cuidados intensivos, uso de bomba extracorpórea y pinzamiento aórtico, número de re-intervenciones, complicaciones y mortalidad. **Resultados:** Se estudiaron 127 sujetos, la tasa de sobrevida a 1-año post-cirugía fue de 44.1%; la tasa de muerte temprana fue del 23.6%, la tasa de mortalidad a 1-año posterior a la cirugía fue de 33.1%. Las principales cardiopatías observadas fueron la PCA, CIV, CIA, representando el 51% de las patologías, observándose una sobrevida de 53%. La intervención correctiva se realizó en 66% pacientes, con una sobrevida de 73.2%. En lo concerniente al riesgo quirúrgico, 35% fueron clasificados en la categoría RASCH 3, presentándose 52.4% defunciones. En tanto la mayor sobrevida fue para el RASCH 1, con 39.4%. **CONCLUSIONES:** La tasa de sobrevida a 1-año posterior a corrección quirúrgica es inferior a la de otros centros hospitalarios. Esta puede incluso ser menor, pues casi un tercio de los pacientes se perdió durante el periodo de seguimiento. Asociado a esta baja tasa de sobrevida, la tasa de muerte temprana y la de mortalidad a 1- año es superior a la reportada en la literatura. El HIES es un centro de relativa baja experiencia y volumen de pacientes para corrección quirúrgica de malformaciones cardíacas congénitas, lo

que se asocia inversamente con la probabilidad de sobrevida de los pacientes. Otro factor es que el diagnóstico de la cardiopatía congénita se realiza tardíamente, una vez pasado el periodo neonatal, por lo que es conveniente que se utilicen herramientas para mejorar el diagnóstico oportuno en pacientes. El empleo del sistema de evaluación de riesgo RASCH-1, mejora la comparabilidad de los resultados observados en el HIES, y sobre todo permitiría predecir el riesgo de muerte en este tipo de pacientes.

Palabras Clave: Cardiopatía congénita. Cirugía cardiovascular, Sobrevida.

PREGUNTA DE INVESTIGACION

¿Cuál es la tasa de sobrevida a 1 año de la intervención quirúrgica correctiva de malformación congénita cardíaca, en un grupo de pacientes atendidos en el HIES durante el periodo 2006-2011?

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

El Instituto Nacional de Geografía y Estadística (INEGI) señaló en el año 2007 que la mortalidad infantil (<1 año de edad) por CC en Sonora fue de 2.84 por 100,000, una cifra similar al promedio nacional (2.83), lo que le ubicó en el lugar número quince en el país (Cervantes, 2010). Los datos pueden estar subestimados, pues no siempre es posible establecer el diagnóstico oportunamente ni se cuenta con sistemas específicos de registro hospitalario para defunciones por CC. El Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES), inició en 1991 el Proyecto “Amanecer” con apoyo del Club Rotario Internacional, para impulsar un programa de cirugía cardiovascular, lo que sirvió de base para que a partir de 1997 se integrara el Programa de Cirugía Cardiovascular del HIES, mismo que funciona a la fecha como un servicio de especialidad médica.

En 1992 se realizó la primera cirugía cardiovascular en el HIES, desde entonces se realiza un promedio anual de 25 cirugías en pacientes con CC. A la fecha no se ha documentado con precisión la tasa de sobrevida post-quirúrgica, probablemente porque no se ha empleado un sistema de evaluación de riesgo que derive en la generación de datos básicos para medir pertinentemente los resultados de la cirugía cardíaca, y que tales datos permitan relacionar la sobrevida de los pacientes sometidos a intervenciones quirúrgicas y ciertos factores propios de procedimientos diagnósticos, médicos y quirúrgicos que se utilizan en los pacientes pediátricos con CC.

MARCO TEORICO

El término cardiopatía congénita (CC) implica un tipo de defecto en la anatomía del corazón y de los grandes vasos al momento de nacer, resultado de alteraciones en las distintas fases del desarrollo embrionario del corazón (Viñals, 2002). Las CC se presentan aproximadamente en 8 de cada 1000 nacidos vivos

Las CC pueden manifestarse al momento del nacimiento o días después dependiendo de la gravedad de la enfermedad y de la presencia de signos identificables; la prevalencia en el período neonatal es inferior a la que se encuentra entre niños de 5 a 9 años. Se reconoce que 2 a 3 de cada 1000 lactantes presentarán síntomas en el primer año de vida, el mayor porcentaje de CC se diagnostica en el primer mes de vida.

El diagnóstico precoz de CC es importante para el pronóstico de la misma, y puede realizarse desde el periodo prenatal mediante la ecocardiografía fetal, o durante los primeros meses de vida, permitiendo un abordaje temprano y disminuyendo la morbilidad y la mortalidad (Riera, 2011). Entre las lesiones cardíacas más frecuentemente reportadas están la comunicación interventricular (CIV), la persistencia del conducto arterioso (PCA), la comunicación interauricular (CIA), la estenosis pulmonar (E.P), la estenosis aórtica (E.A), la coartación de la aorta, la tetralogía de Fallot (TOF) y la transposición de las grandes arterias (TGA). La CC es igual para hombres y mujeres, pudiendo variar en algunas malformaciones específicas donde puede predominar alguno (Viñals, 2002; Riera, 2011).

Las CC constituyen la causa principal de mortalidad por defectos neonatales en los Estados Unidos cobrando más de 6000 vidas por año (Riera, 2011). A pesar de los avances médicos, la etiología fundamental de la mayoría de los casos de CC permanece desconocida, y

es que el desarrollo cardiaco anormal ocurre a través de un proceso complejo y que envuelve probablemente tanto factores de riesgo genéticos como ambientales.

La cirugía de CC es una disciplina médica en constante evolución. Desde la primera ligadura de un Ductus Arterioso Permeable (DAP) realizada por Robert Gross en 1938, una mejor comprensión en la anatomía y fisiopatología, mejores técnicas diagnósticas, el advenimiento de la CEC (Circulación Extracorpórea) y la parada circulatoria hipotérmica, han permitido la reparación a corazón abierto de muchas lesiones. Adicionalmente, los avances en el manejo pre, intra y postoperatorio; el perfeccionamiento en las técnicas quirúrgicas, anestésicas y de perfusión, así como con la aparición de nuevas y más selectivas drogas cardiológicas han incrementado la sobrevida incluso para los defectos cardíacos más complejos (García, 2002)

Paralelamente al desarrollo de los procedimientos médicos y tecnológicos, se han desarrollado sistemas para estimar objetivamente la eficiencia y calidad de las intervenciones médicas hospitalarias. Así, se han diseñado sistemas para agrupar pacientes basados en el diagnóstico que permiten la comparación en indicadores de funcionamiento, calidad y costos, aspectos, todos ellos, de suma importancia en la asistencia hospitalaria.

Para el manejo de las CC existen alrededor de 140 procedimientos quirúrgicos. Por su complejidad, producto del gran número de variantes de CC y el relativo bajo volumen de cada una de ellas, ha sido difícil establecer tanto una nomenclatura como un sistema de estratificación de riesgos que sea aceptada universalmente (Carísimo,2009). En la actualidad se dispone de dos sistemas de estratificación de riesgo: RACHS-1¹ propuesta por la Asociación

Europea de Cirugía Cardiorácica (EACTS), y Aristóteles, diseñada por la Sociedad de Cirujanos Torácicos de los Estados Unidos de Norteamérica (STS).

El método de estratificación de riesgo RACHS- 1 fue consensado en 2002 por especialistas clínicos como cirujanos de nacionalidad norteamericana y que se sustentaron en información de múltiples instituciones. Este método es de uso muy frecuente en diversos países, incluido México, e incluye 79 tipos de cirugía cardíaca tanto a corazón abierto como cerrado y están divididas en 6 niveles o categorías de riesgo [APENDICE 1]. De acuerdo a RACHS-1, la estratificación de riesgo implica lo siguiente: *nivel 1*: 0.4%; *nivel 2*: 3.8%; *nivel 3*: 8.5%; *nivel 4*: 19.4% y *nivel 6*: 47.7%. Por haber poca información, dado el escaso número de casos no se pudo estimar, para el *nivel 5*, el riesgo de mortalidad.

El poder disponer de una base de datos para la cirugía de cardiopatías congénitas practicada en México, tiene sustento en la necesidad de tener información propia que sirva para evaluar los resultados obtenidos en cada institución, a través del tiempo, así como permitir comparar las diferentes instituciones dedicadas al manejo de éste tipo de pacientes. De acuerdo a esto se puede incidir en políticas institucionales y nacionales y permitir una comparación sólida con Centros Hospitalarios Especializados.

Sobrevida de los pacientes con CC

La sobrevivencia de tales pacientes en una curva de distribución gaussiana caía rápidamente. Con el advenimiento de la cirugía cardíaca moderna y con los procedimientos intervencionistas se ha logrado que la curva de distribución de estos pacientes se haya desviado hacia la derecha. Mas del 85% de los niños logran llegar a la vida adulta (Heta, 2001).

Esto se ve reflejado en el análisis por tiempo, donde se observa en la cirugía paliativa un incremento de la sobrevida conforme transcurren los años, de 50% en 1994, a 87% en 1998, lo que traduce una mejoría en los procedimientos quirúrgicos, pero sobre todo en los cuidados postoperatorios (García, 2002).

Cuando se analiza por años la cirugía correctiva, los porcentajes se observan en una grafica de espigas, esto se debe a que conforme han transcurrido los años se han realizado cirugías más complejas, principalmente las correctivas que antes no se realizaban, esto ha hecho que la sobrevida en algunos años haya disminuido cuando había incrementado el año previo, así también la sobrevida puede disminuir cuando la selección de pacientes no es la idónea.

OBJETIVO GENERAL

Estimar la sobrevida a 1 año posterior a la corrección quirúrgica de un grupo de pacientes con cardiopatías congénitas atendidos en el HIES comparándola con las tablas de RACHS-1, durante el periodo 2006-2010.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

- a) Estimar la tasa de muerte temprana (30 días posteriores a la intervención quirúrgica) en los sujetos de estudio
- b) Caracterizar clínica y epidemiológicamente a los sujetos de estudio, particularmente en las siguientes variables:
 - Genero, edad al momento diagnóstico, método diagnóstico, tipo de abordaje quirúrgico, riesgo quirúrgico, tiempo de circulación extracorpórea
 - Diagnósticos post-quirúrgicos, tiempo de estancia intrahospitalaria, tiempo de ventilación mecánica, complicaciones
- c) Estimar la mortalidad cruda por grupo de riesgo según RACHS-1

HIPOTESIS

La sobrevida a 1 año en pacientes sometidos a cirugía correctiva de MCC en el HIES, es menor a lo reportado en la literatura médica

JUSTIFICACION DEL ESTUDIO

En México, se desconoce la prevalencia real de las CC como causa de muerte infantil, aunque con los datos disponibles se ubica en el sexto lugar en menores de un año y como la tercera causa en los niños entre uno y cuatro años (Cervantes, 2010); con base en la tasa de natalidad, se calcula que alrededor de 10 mil a 12 mil niños nacen con algún tipo de malformación cardíaca (Zamora, 2005).

Debido a la magnitud del problema es importante identificar la sobrevida, categorizarla y establecer con precisión la oportunidad de su manejo, lo que permitirá determinar con precisión el tipo de abordaje. Se ha comprobado que con la corrección quirúrgica se disminuye la mortalidad y se eleva la esperanza y calidad de vida de dichos pacientes (García, 2002).

Existen alrededor de 140 procedimientos quirúrgicos, por la elevada complejidad, producto del gran número de variantes de cardiopatías, el bajo volumen de muchas de ellas, así como la gran cantidad de procedimientos terapéuticos, se estableció una nomenclatura, un sistema de estratificación de riesgos que pueda aceptarse con carácter de universal. En el 2002 fue publicado un sistema de estratificación de riesgo, denominado *Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery* (RACHS-1), por lo que es posible esperar que su uso sistemático en el HIES permitiera comparar resultados quirúrgicos entre grupos de pacientes similares e Instituciones.

El HIES es referencia de otros centros médicos del noroeste del país para realizar este tipo de cirugías cardíacas, por lo que es de suma importancia conocer la sobrevida en estos pacientes, comparar los resultados con los distintos centros hospitalarios del país, con el objetivo de crear, una mejora en la calidad de la atención médica.

MATERIAL Y MÉTODOS

Generalidades

Se trata de un estudio transversal de pacientes entre 0 y 18 años de edad que fueron intervenidos quirúrgicamente para corrección o paliación de su CC, en el periodo comprendido entre el 1° de enero de 2006 y el 31 de diciembre de 2011 en el HIES. Los procedimientos del estudio no serán iniciados hasta recibir aprobación por el Comité de Ética del HIES. El estudio empleó como fuente de datos a los registros médicos existentes en el sitio de estudio y ningún dato individual fue usado con identificación personalizada de los pacientes.

El resultado del estudio es la sobrevida a 1 año post-cirugía, y se examinó su relación con las siguientes variables: sexo, edad al diagnóstico y al momento del procedimiento, método diagnóstico, tipo de riesgo quirúrgico, diagnóstico pre-quirúrgico y post-quirúrgico, tipo de cirugía realizada, la presencia de hipertensión arterial pulmonar al momento del procedimiento, días de ventilación mecánica asistida y de estancia en cuidados intensivos, el uso de bomba extracorpórea y pinzamiento aórtico, así como el número de re-intervenciones quirúrgicas cardíacas; también se exploró el tipo de complicaciones médicas y se estimó la tasa de mortalidad.

Sitio del estudio

El sitio del estudio es el Hospital Infantil del Estado de Sonora, un hospital de segundo nivel que atiende pacientes sin seguridad social. Tiene 139 camas censables y 39 no censables. Cuenta con un servicio de cardiología y cirugía cardíaca, se realizan desde 1992 intervenciones cardíacas, con un promedio de 25 cirugías por año.

Sujetos del estudio

Los sujetos de estudio serán los pacientes atendidos en el HIES en el periodo comprendido entre el 1° de enero del 2006 al 31 de diciembre del 2011, con cardiopatía congénita sometidos a correcciones quirúrgicas.

Criterios de selección:

a) Criterios de inclusión

Niños de cualquier edad, atendidos en el HIES entre el 1° de enero del 2006 al 31 de diciembre de 2011, que tengan diagnóstico confirmado de cardiopatía congénita, sometidos a intervención quirúrgica.

b) Criterios de exclusión

Pacientes atendidos en el HIES con cardiopatía congénita que no fueron candidatos a corrección quirúrgica.

Pacientes que fallecieron por una causa diferente al motivo de intervención quirúrgica.

c) Criterios de eliminación

Pacientes que cumplan con los criterios de inclusión pero que no cuenten con expediente médico completo.

Fuentes de datos

Los casos serán extraídos de los expedientes médicos. Un caso es aquel sujeto con CC sometido a corrección quirúrgica durante el periodo comprendido entre el 1° de enero del 2006 y el 31 de diciembre del 2011.

Se correlacionará la sobrevida de la intervención quirúrgica con las probabilidades del sistema RACHS-1

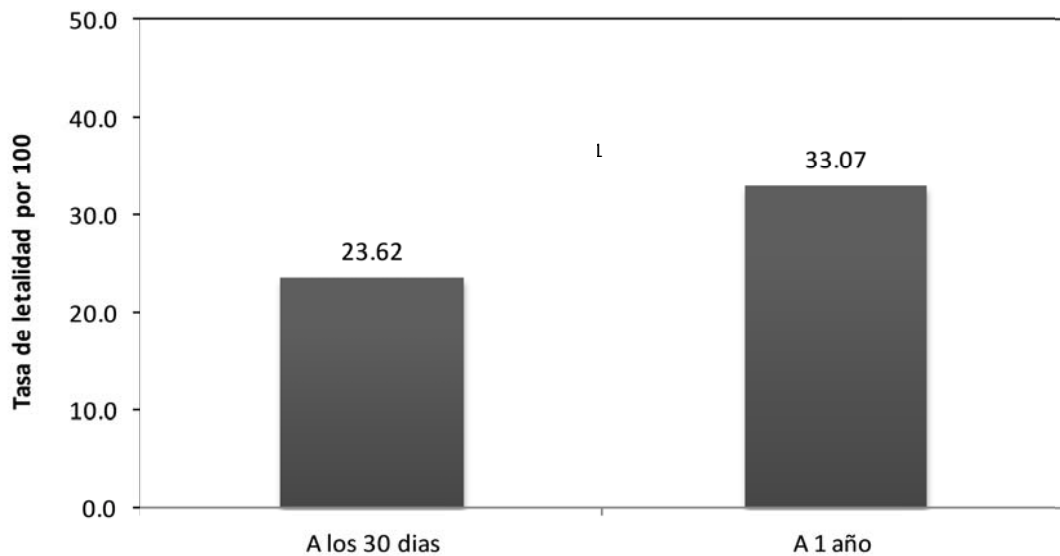
La definición operacional de las variables de interés se detalla en el anexo II.

Resultados

Se estudiaron 127 sujetos, la tasa de sobrevivida a 1-año post-cirugía fue de 44.1%, pues 56 pacientes se encontraban vivos al final de ese periodo, mientras 33.1% había fallecido, la restante proporción (22.8%) se perdió pues 29 pacientes ya no acudieron a su seguimiento médico al HIES.

La tasa de muerte temprana (a los 30 días post-cirugía) que se observó fue del 23.6% (30 defunciones) mientras la tasa de mortalidad a 1-año posterior a la cirugía fue de 33.1% (42 muertes). Esta diferencia en la tasa fue estadísticamente significativa ($p < 0.001$), la distribución de la letalidad se aprecia en la figura 1.

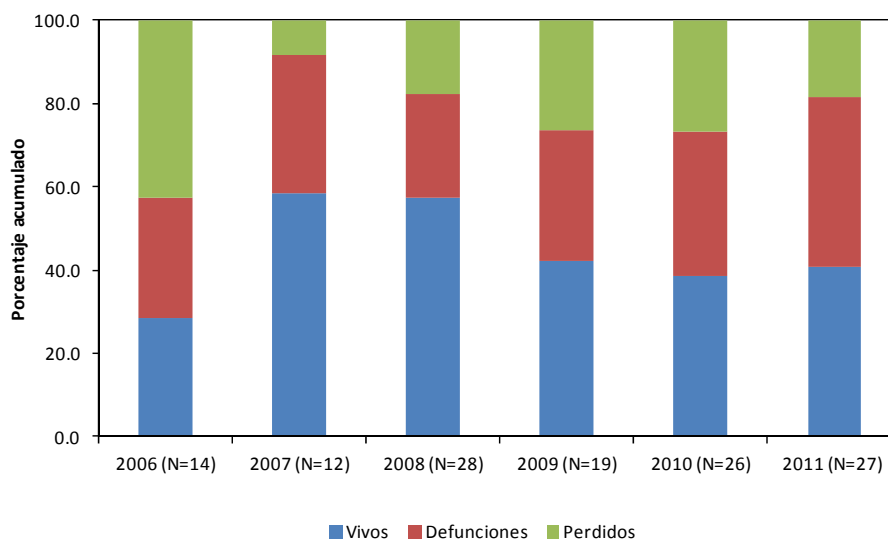
Fig. 1. Tasa de letalidad post-quirúrgica en pacientes con malformación congénita cardíaca. HIES, 2006-2011



las

Durante el periodo de estudio en promedio se realizaron 21 cirugías anuales, 44.2% de esos pacientes sobrevivieron a 1-año, 32.3% murieron y la tasa anual promedio de pérdidas fue del 23.5%, la diferencia anual fue estadísticamente significativa ($p=0.009$). Respecto a la tendencia de los eventos, se apreció que la mortalidad fue discretamente ascendente durante el periodo ($R=0.7064$), pero estable en la sobrevivida a 1-año ($R=0.064$) y la tasa de pérdidas ($R=0.2600$). La distribución proporcional de esos eventos durante el periodo de estudio puede observarse en la siguiente figura:

Fig. 2. Distribución proporcional de los pacientes con malformación congénita cardiaca intervenidos quirúrgicamente, según estatus de seguimiento a 1-año. HIES, 2006-2011



Por otra parte, se apreció que no hubo diferencias en la distribución por sexo [Figura 2], pues 54% fueron mujeres y el resto varones, tampoco se apreciaron diferencias en la distribución de esta variable al interior de los grupos de estudio ($p=0.1169$). Cuando se examinó la distribución del método diagnóstico ($p=0.1000$) y la malformación congénita

asociada ($p=0.4556$) a la cardiopatía no se observaron diferencias significativas. En cuanto al método diagnóstico, la ecocardiografía fue el método de elección en el 85% de los casos, y respecto a la malformación, predominó la cardiopatía como expresión única de malformación congénita en el 84%, con las genopatías siendo la principal manifestación asociada, esencialmente el Síndrome de Down, éstas se presentaron en el 9% de los pacientes [Tabla 1].

En las variables que si se observaron diferencias significativas fue en el tipo de cardiopatía congénita, tipo de cirugía realizada y el riesgo quirúrgico evaluado por el RASCH. En el caso de la primera, las cardiopatías acianógenas de alto flujo pulmonar –principalmente la persistencia del conducto arterial (PCA), la comunicación interventricular (CIV) y la comunicación interauricular (CIA), agruparon al 51% de todas las malformaciones, aunque en el grupo de los sobrevivientes esta proporción fue discretamente mayor (53.6%). Se observó que en el grupo de pacientes que murieron, las cardiopatías cianógenas de bajo flujo pulmonar fueron las más frecuentes (42.9%), entre ellas la atresia pulmonar y la tetralogía de Fallot [Tabla 1].

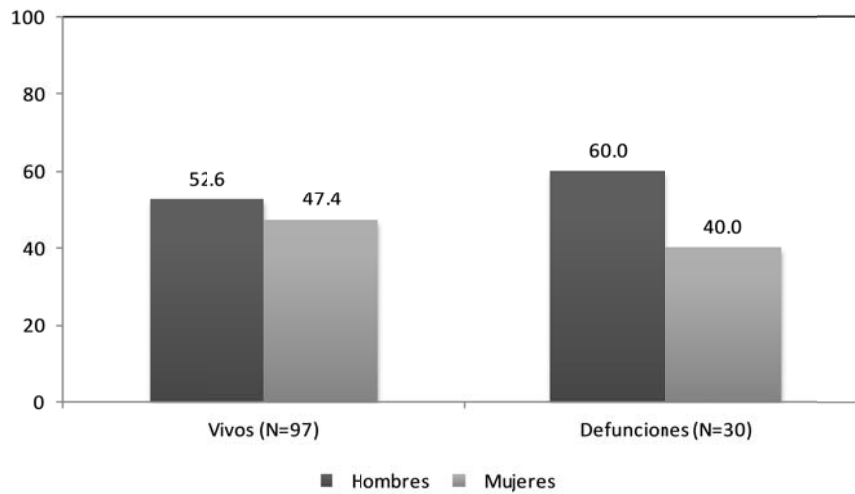
Por lo que respecta al tipo de cirugía, la intervención correctiva se realizó en 85 (66%) pacientes, aunque esta proporción fue mayor (73.2%) en los pacientes que sobrevivieron. En los sujetos que fallecieron, la corrección paliativa se realizó en un 59.5%. La diferencia fue significativa ($p<0.001$). En lo concerniente al riesgo quirúrgico, 35% de los pacientes (45 sujetos) fueron clasificados en la categoría RASCH 3 (probabilidad esperada de muerte 8.5%). Sin embargo, en el grupo de defunciones la proporción de sujetos con RASCH 3 se incrementó al 52.4%, en tanto en los que sobrevivieron 39.4% (22 pacientes) fue categorizado en el RASCH 1, algo semejante a lo observado con los pacientes que se perdieron, la diferencia entre los grupos fue estadísticamente significativa [Tabla 1].

Tabla 1. Características seleccionadas de los sujetos de estudio, a 1-año de seguimiento post-cirugía. HIES, 2006-2011

Variable	N (%)			p ^{1/}
	Vivos (n=56)	Defunciones (n=42)	Pérdidos (n=29)	
Sexo				
Hombres	24 (42.9)	16 (38.1)	18 (62.1)	0.1169
Mujeres	32 (57.1)	26 (61.9)	11 (37.9)	
Método de diagnóstico				
Ecocardiografía	46 (82.1)	39 (92.9)	23 (79.3)	0.1000
Clínico	9 (16.1)	1 (2.4)	6 (20.7)	
Angiotomografía	1 (1.8)	2 (4.8)	0 (0.0)	
Tipo de cardiopatía congénita				
Cianógena de Alto Flujo Pulmonar	1 (1.8)	5 (11.9)	0 (0.0)	0.0086*
Cianógena de Bajo Flujo Pulmonar	15 (26.7)	18 (42.9)	4 (13.8)	
Acianógena de Alto Flujo Pulmonar	30 (53.6)	15 (35.7)	20 (68.9)	
Acianógena de Bajo Flujo Pulmonar	10 (17.9)	4 (9.5)	5 (17.3)	
Tipo de cirugía				
Correctiva	41 (73.2)	17 (40.5)	27 (93.1)	<.0001*
Paliativa	15 (26.8)	25 (59.5)	2 (6.9)	
Riesgo RASCH				
1 (0.40%)	22 (39.4)	4 (9.4)	12 (41.4)	<.0001*
2 (3.80%)	17 (30.3)	8 (19.1)	11 (37.9)	
3 (8.50%)	17 (30.3)	22 (52.4)	6 (20.7)	
4 (19.40%)	0 (0.0)	8 (19.1)	0 (0.0)	
5 (47.70%)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	
Malformación congénita asociada				
Ninguna	45 (80.4)	36 (85.7)	26 (89.7)	0.4556
Genopatías	8 (14.3)	1 (2.4)	3 (10.3)	
Sistema Digestivo	2 (3.6)	2 (4.8)	0 (0.0)	
Sistema Nervioso Central	0 (0.0)	1 (2.4)	0 (0.0)	
Sist. Digestivo y Nervioso Central	0 (0.0)	1 (2.4)	0 (0.0)	
Sist. Digestivo y Genopatías	1 (1.7)	1 (2.4)	0 (0.0)	

1/Basado en una prueba multinomial de χ^2 para igualdad de proporciones. *Estadísticamente significativos

Fig. 3 Distribución proporcional de los niños con malformación congénita cardíaca, según estatus a los 30 días post-cirugía y sexo. HIES, 2006-2011



Al examinar algunas características médicas de los sujetos, se apreció que la edad media al diagnóstico de la CC fue de 10.8 ± 2.3 meses, con diferencias significativas ($p=0.0252$) al comparar los grupos. Igual sucedió con la edad a la que se realizó la corrección quirúrgica, pues los pacientes que fallecieron fueron operados a una edad promedio de 9.3 ± 5.3 meses, una edad menor a la de los otros dos grupos ($p=0.0004$). Por otro lado, no se apreciaron diferencias ($p=0.5314$) en los días de estancia intrahospitalaria, con un promedio de 15.9 ± 1.7 días para toda la muestra. Tampoco hubo diferencia ($p=0.5555$) en el tiempo de circulación extracorpórea al que se sometieron los pacientes de los tres grupos, pero si en el tiempo de ventilación mecánica requerida por los sujetos, particularmente mayor (147.1 ± 38.8 minutos) en los niños que fallecieron. Los detalles de estas diferencias se despliegan en la tabla 2.

Tabla 2. Características médicas seleccionadas de pacientes con malformación congénita cardiaca intervenidos quirúrgicamente HIES, 2006-2011

Variable	Media±Error estándar			p ^{1/}
	Vivos (n=56)	Defunciones (n=42)	Pérdidos (n=29)	
Edad al diagnóstico (en meses)	5.30±1.06	2.79 ± 1.17	7.98±1.49	0.0252*
Edad a la cirugía (en meses)	27.27±4.60	9.27±5.27	42.66±6.34	0.0004*
Días de estancia intrahospitalaria	14.89±2.61	18.76±3.02	13.68±3.63	0.5314
Tiempo de circulación extracorpórea (en minutos)	82.40± 17.49	124.58±19.90	82.12±20.51	0.5555
Tiempo de ventilación mecánica (en horas)	83.44±33.49	147.13±38.79	35.40±17.80	0.0024*

1/Basada en una prueba de ANOVA de una sola vía. *Estadísticamente significativo

Por otra parte, cuando estratificamos a los pacientes de acuerdo al tipo de CC y su estatus de sobrevivida a los 30 días y 1-año post-cirugía, se apreció que se mantuvieron diferencias significativas. Al examinar la situación a los 30 días posteriores a la corrección quirúrgica, se observó que la cardiopatía cianógena de bajo flujo pulmonar fue la más frecuente (50.0%) entre los que fallecieron, mientras en los que sobrevivieron fue la cardiopatía acianógena de alto flujo pulmonar (57.3%). Esta misma distribución se mantuvo al evaluar la situación a 1-año posterior a la cirugía como puede observarse en la tabla 3.

Tabla 3. Condición de supervivencia temprana (<30 días) y a 1-año post-cirugía de pacientes con malformación congénita cardíaca. HIES, 2006-2011

<i>Tipo de cardiopatía congénita</i>	Estatus a los 30 días post-cirugía			Estatus a 1-año post-cirugía		
	N (%)		p ^{1/}	N (%)		p ^{1/}
	Vivo (n=97)	Defunción (n=30)		Vivo (n=56)	Defunción (n=42)	
Cianógena de Alto Flujo Pulmonar	4 (4.1)	2 (6.7)	0.0213*	1 (1.7)	5 (11.9)	0.0086*
Cianógena de Bajo Flujo Pulmonar	22 (22.8)	15 (50.0)		15 (26.8)	18 (42.9)	
Acianógena de Alto Flujo Pulmonar	56 (57.3)	9 (30.0)		30 (53.7)	15 (35.7)	
Acianógena de Bajo Flujo Pulmonar	15 (15.5)	4 (13.3)		10 (17.8)	4 (9.5)	

1/Basado en una prueba multinomial de χ^2 para igualdad de proporciones. *Estadísticamente significativo

Al agrupar a los pacientes de los tres grupos de acuerdo al diagnóstico posterior a la intervención quirúrgica y su condición al final de 1 año de seguimiento, se observó que entre los pacientes que sobrevivieron, los diagnósticos más frecuentes fueron la persistencia del conducto arterial (32.14%), seguido por la estenosis aórtica (10.71%) y con idéntica proporción (8.93%) la comunicación interventricular, la tetralogía de Fallot y la estenosis pulmonar [Tabla 4a]. Entre los sujetos que murieron, el diagnóstico más frecuente fue la comunicación interventricular (16.67%), seguido por la tetralogía de Fallot (11.9%) y el canal auriculoventricular (9.52%) [Tabla 4b]. En tanto en los pacientes que se perdieron, el diagnóstico más frecuente fue la persistencia del conducto arterial (24.14%), seguido de la comunicación interventricular (20.69%) y la estenosis aórtica (17.24%) [Tabla 4c]

Tabla 4a. Distribución proporcional de los diagnósticos post-quirúrgicos de malformaciones congénitas cardíacas en pacientes que sobrevivieron a 1-año post-cirugía. HIES, 2006-2011

Diagnóstico post-quirúrgico	Casos (N=56)	%
Persistencia del conducto arterial (PCA)	18	32.14
Estenosis aórtica	6	10.71
Comunicación interventricular (CIV)	5	8.93
Tetralogía de Fallot	5	8.93
Estenosis pulmonar (EP)	5	8.93
Enfermedad de Ebstein	2	3.57
Comunicación interauricular (CIA)	2	3.57
Drenaje anómalo a venas pulmonares	2	3.57
Atresia Pulmonar +Ventriculo Der. Hipoplasico	1	1.79
CIV + CIA	1	1.79
Aurícula y Ventriculo Unicos + EP + Dextrocardia + Cava Izq.	1	1.79
Atresia pulmonar + CIV + CIA + PCA	1	1.79
EP + CIA + PCA	1	1.79
PCA + CIV	1	1.79
Transposición de grandes arterias	1	1.79
Transposición de grandes vasos + CIV	1	1.79
Ventriculo Único, Atresia Pulmonar, CAP	1	1.79
PO Bandaje pulmonar	1	1.79
Ventriculo Único, atresia pulmonar + EP	1	1.79

Tabla 4b. Distribución proporcional de los diagnósticos post-quirúrgicos de malformaciones congénitas cardíacas en pacientes que murieron antes de 1-año post-cirugía. HIES, 2006-2011

Diagnóstico post-quirúrgico	Casos (N=42)	%
Comunicación interventricular (CIV)	7	16.67
Tetralogía de Fallot	5	11.90
Canal auriculoventricular (CAV)	4	9.52
Persistencia del conducto arterial (PCA)	3	7.14
Tronco Arterioso Unico	3	7.14
Estenosis pulmonar (EP)	2	4.76
Transposición de grandes vasos (TGV)	2	4.76
Atresia Pulmonar (AP)	1	2.38
AP + Aurícula y ventriculo unico	1	2.38
AP + CIV	1	2.38
AP + CIV + PCA	1	2.38
Atresia tricuspídea + EP + CIV + CIA	1	2.38
CIA restrictiva + AP con septum íntegro	1	2.38
CIA, reseccion de membrana supraavicular	1	2.38
CIV + PCA	1	2.38
CAV + Aurícula y ventriculo unico	1	2.38
Estenosis aórtica	1	2.38
Estenosis aórtica + PCA	1	2.38
PCA, CIA, CIV	1	2.38
Drenaje anómalo a venas pulmonares	1	2.38
Doble salida de ventriculo derecho + interrupción del arco aórtico	1	2.38
TGV + CIV	1	2.38
Ventriculo Único + TGV + EP	1	2.38

Tabla 5. Probabilidad de sobrevida a 30 días, según características seleccionadas en pacientes con corrección quirúrgica de malformación congénita cardíaca. HIES, 2006-2011

Variable	Coefficiente β	Error Estándar	Razón de Momios ^{A/}	95% CI RM
<i>Edad al diagnóstico (1=1 mes)</i>	0.060	0.035	1.06	(0.99, 1.14)
<i>Edad a la cirugía (1=1 mes)</i>	0.042	0.016	1.04	(1.01, 1.07)
<i>Días de estancia intrahospitalaria (1=1 día)</i>	0.040	0.019	1.04	(1.00, 1.08)
<i>Tiempo de ventilación mecánica (1=1 hora)</i>	0.001	0.001	1.0007	(0.99, 1.02)
<i>Tiempo de circulación extracorpórea (1=1 min)</i>	-0.010	0.006	0.99	(0.98, 1.00)
<i>Tipo de cirugía (1=correctiva)</i>	1.920	0.457	6.82	(2.78, 16.69)
Tipo de malformación cardíaca (1=ABFP*)				
- Cianógena de alto flujo pulmonar	-0.629	1.033	0.53	(0.07, 4.03)
- Cianógena de bajo flujo pulmonar	-0.939	0.655	0.39	(0.10, 1.41)
- Acianógena de alto flujo pulmonar	0.506	0.668	1.66	(0.45, 6.14)

a/Razón de momios cruda

* Acianógena de bajo flujo pulmonar

Tabla 4c. Distribución proporcional de los diagnósticos post-quirúrgicos de malformaciones congénitas cardíacas en pacientes que se perdieron antes de 1-año post-cirugía. HIES, 2006-2011

Diagnóstico post-quirúrgico	Casos	%
Persistencia del conducto arterial (PCA)	7	24.14
Comunicación interventricular (CIV)	6	20.69
Estenosis aórtica	5	17.24
Comunicación interauricular (CIA)	2	6.9
CIV + CIA	1	3.45
CIV + CIA + EP	1	3.45
Estenosis pulmonar (EP)	1	3.45
Atresia pulmonar + PCA	1	3.45
PCA+ CIV	1	3.45
PO Bandaje de Arteria Pulmonar + CAV	1	3.45
Tetralogía de Fallot	1	3.45
Transposición de grandes vasos (TGV)	1	3.45
Canal auriculoventricular (CAV) completo	1	3.45

Al realizar un análisis bivariado para examinar la potencial relación de las variables incluidas en el estudio para predecir la probabilidad de sobrevivida a 30 días posteriores a la intervención quirúrgica, se observó que el único predictor asociado fue el tipo de cirugía que se realiza a los pacientes, pues los niños a los que se les practicó una intervención correctiva tuvieron 6.8 veces más probabilidad de sobrevivir [IC 95% (2.78, 16.69)] al periodo que aquellos niños a los que se les realizó una cirugía paliativa. La edad a la que se efectuó la cirugía tuvo una significancia marginal, pero se apreció que por cada 5 meses de incremento en la edad quirúrgica, la probabilidad de sobrevivir se incrementa 20% [RM=1.04, IC95% (1.01, 1.07)]. Ninguna otra de las variables analizadas mostro una relación significativa con la probabilidad de sobrevivida como se muestra en la tabla 5.

DISCUSIÓN

La presente investigación permitió identificar que la tasa de sobrevida a 1-año de la intervención quirúrgica correctiva de malformación congénita cardiaca, en niños atendidos en el HIES, fue de 44.1%. Esta tasa discrepa de algunos otros reportes. Por ejemplo, García documentó una sobrevida a 1-año del 51% (García, 2002), mientras Magliola (2009) reportó una tasa del 88% para el mismo periodo, una tasa semejante (82%) a la que registró Wren (2001).

Es posible que tales diferencias puedan explicarse entre otras cosas porque los escenarios de estudio realizan procedimientos quirúrgicos de diferente complejidad. Y es que cuando analizamos el tipo de intervención quirúrgica, observamos que la mayor sobrevida (73.2%) a 1-año ocurrió en las cirugías correctivas mientras en otros reportes como el de García (2006), la sobrevida fue del 43%, probablemente ligado al hecho de que en el HIES no se realizan cirugías de mayor complejidad como trasplante cardiaco o cirugía de Norwood que se lleva a cabo en presencia de distintas formas de corazón univentricular, entre otros padecimientos (Becker, 2004).

La importancia de la intervención correctiva quedó de manifiesto con la estimación de los momios de sobrevida. Así, se observó que los niños con este tipo de procedimiento quirúrgico tuvieron casi 7 veces más probabilidad de sobrevivir que aquellos a los que se les practicó una intervención paliativa (IC 95%: 2.78, 16.69). Adicional a este hecho, observamos que por cada incremento de 1-mes de edad del niño a la que se le practicó la cirugía, su probabilidad de sobrevivir aumentó 4%, aunque la significancia estadística fue marginal (IC95%: 1.01, 1.07) por lo que nuevos estudios de seguimiento, que incluso deben extenderse hasta los 16 años de edad y la adultez (Wren, 2001), son convenientes a nivel local.

Por otra parte, en las cirugías paliativas se apreció una sobrevida de 26.8%, cifra que es inferior a otros reportes (Magliola, 2004), en donde esa tasa fue cercana al 58%. Una explicación a esta menor sobrevida en el HIES es que la referencia de pacientes desde otros centros hospitalarios del estado, se hace de manera tardía, lo que retrasa la resolución de la cardiopatía congénita y ensombrece el pronóstico ante la intervención correctiva.

Otro de los propósitos del presente estudio fue estimar la tasa de muerte temprana (a los 30 días post-cirugía), y lo que se observó fue que esa tasa fue de 23.6%, una cifra elevada en comparación con otros reportes (García-Hernández, 2012) que documentan una tasa de mortalidad de 11.3%, aunque la mayoría de centros especializados en países desarrollados reportan tasas menores a 5%. En ese estudio, otros factores de riesgo fueron la edad al momento de la cirugía, el tiempo de circulación extracorpórea y el estrato de riesgo quirúrgico evaluado por RACHS.

Respecto al sistema RASCH, nosotros observamos que poco más de la mitad de los niños que fallecieron fueron clasificados en el estrato 3 y casi 20% en el estrato 4, cifras mayores a la de los niños que sobrevivieron, y que de alguna forma pueden explicar la mayor mortalidad que se apreció en nuestro estudio, sin embargo, mas investigación al respecto es recomendable al interior del hospital. RACHS-1 es una clasificación simple que muestra una capacidad aceptable para discriminar riesgo quirúrgico, pero que tiene debilidades para predecir resultados fatales en pacientes post-quirúrgicos (Mildh, 2007). No obstante esto, RASCH es un sistema relativamente simple para estimar el riesgo quirúrgico en los niños con malformación cardíaca congénita y permite ajustar bien el efecto de la edad y el tipo de procedimiento quirúrgico empleado (Wenkel, 2009) de modo que sugerimos su uso sistemático en el servicio de cardiocirugía del HIES.

El sistema RASCH no es empleado rutinariamente en el HIES, pero como fue asentado anteriormente, se observó que 52% de los sujetos fallecidos correspondieron a la categoría 3, una proporción algo menor a reportes como el de Calderón (2006) que clasificó 67% de sus pacientes en esta categoría. Que la mayor parte de los pacientes fueran ubicados en este estrato cobra relevancia porque el mayor número de cirugías se efectuó en este grupo y que un menor porcentaje se realizó en el grupo 4, por lo que la mortalidad en este grupo fue menor al estudio de Magliola (2009) donde la mayor mortalidad se ubicó entre los grupos 4 y 6, con hasta un 68%. El uso cotidiano de RASCH permitiría además incrementar la comparabilidad de los resultados observados en pacientes con corrección quirúrgica de su cardiopatía congénita con los de otros centros hospitalarios en México y otros países.

Por otro lado, la tasa de mortalidad a 1-año posterior a la cirugía fue de 33.1% cifra muy elevada comparada con otros reportes de 2.2% (Leif, 2005); la tasa que observamos puede incluso ser mayor pues debemos de tomar en cuenta que 22.8% de los sujetos estudiados se perdieron en el seguimiento y se desconoce su resultado final. Una explicación a esta elevada tasa de muerte temprana ya ha sido ofrecida en investigaciones previas (Jenkins, 1995) y puede aplicarse al HIES. En ese estudio se observó que el riesgo de muerte fue 7.7 veces mayor en centros hospitalarios que realizan un reducido número de cirugías y el riesgo de muerte es mucho menor si la intervención quirúrgica se lleva a cabo en instituciones que realizan más de 300 cirugías anualmente; en este sentido, también Welke reportó que la tasa de muerte disminuía de 14.8% a 8.4% cuando las cirugías eran efectuadas en hospitales con grandes volúmenes de casos por año (>200) [Welke, 2009]. Aunque por supuesto, es necesario ajustar este efecto y considerar el papel que tienen la complejidad de la patología cardíaca, la

edad a la que se realiza la cirugía y el tiempo en que se llevo a cabo la referencia del paciente desde otro hospital (Wren, 2001)

Por otro lado, en nuestro estudio se observó que la edad media al momento en que se realizó el diagnóstico de la cardiopatía congénita fue de 10.8 ± 2.3 meses, lo que sugiere que se efectuó tardíamente, pues se reconoce que una mejor etapa es el periodo neonatal. Un procedimiento valido y confiable en esta etapa es el estudio ecocardiográfico. El procedimiento no puede efectuarse en todo recién nacido ni a todas las mujeres embarazadas, pues no sería una medida costo-efectiva, incluso en países desarrollados; ante esto, es recomendable emplear un enfoque de riesgo para tamizar recién nacidos con datos sugestivos de cardiopatía congénita como murmullo vesicular, cianosis, bradicardia, anomalías prenatales, distress respiratorio y diabetes materna, especialmente si se hace mediante un ecocardiógrafo portátil, cuya sensibilidad oscila entre 99 y 100% y la especificidad entre 90.3 y 100% (Parkalay, 2009).

Lo anterior es importante, porque en el HIES el método de diagnóstico inicial de las cardiopatías congénitas se basó en el ecocardiograma en 85% de los casos, lo que parece necesario es mejorar la oportunidad diagnóstica, probablemente el empleo del enfoque de riesgo sustentado en los marcadores clínicos antes anotados, contribuiría positivamente a esta detección temprana. Una herramienta diagnóstica adicional que ha mostrado resultados promisorios y es menos costosa que la ecocardiografía, es la oximetría de pulso, que es superior a los procedimientos de examen clínico --11% de los pacientes de nuestro estudio fueron diagnosticados mediante el hallazgo de datos clínicos, de modo que es un área futura de investigación para el servicio de cardiología del HIES.

En cuanto al tipo de cardiopatía que predominó en este estudio fueron la PCA, CIV y la CIA, lo que es consistente con revisiones hechas en nuestro país (Bermúdez, 2002) y en donde también se observa la mayor sobrevida, probablemente porque se trata de patologías que se asocian a un menor número de complicaciones cuando se les compara con padecimientos cianógenos de bajo flujo pulmonar. En estas últimas, ocurren las tasas más elevadas de mortalidad, ya que es frecuente que se realicen cirugías de tipo paliativo por tratarse de malformaciones de elevada complejidad y pobre pronóstico, en donde no era posible su corrección en un solo tiempo quirúrgico. De hecho en nuestro estudio 9 de cada 10 pacientes con una cardiopatía congénita cianógena de bajo flujo pulmonar murieron antes de 1 año posterior a la cirugía.

CONCLUSIONES

La tasa de sobrevida a 1-año posterior a corrección quirúrgica de una cardiopatía congénita en niños atendidos en el HIES durante el periodo 2006-2011 es menor a la de otros centros hospitalarios. Esta sobrevida puede incluso ser menor, pues casi un tercio de los pacientes se perdió durante el periodo de seguimiento. Asociado a esta baja tasa de sobrevida, la tasa de muerte temprana y la de mortalidad a 1- año es superior a la reportada en la literatura. Factores que pueden relacionarse con este comportamiento, es que el HIES es un centro de relativa baja experiencia y volumen de pacientes, lo que ha sido argumentado, se asocia inversamente con la probabilidad de sobrevida de los pacientes. Otro potencial factor es que el diagnóstico de la cardiopatía congénita se realiza tardíamente, una vez pasado el periodo neonatal, por lo que es conveniente que se utilicen herramientas como el ecocardiograma portátil y que se exploren otras, como la oximetría de pulso, para mejorar la oportunidad diagnóstica en pacientes que presenten algunos datos de sospecha como murmullo vesicular, cianosis, distress respiratorio y el antecedente de diabetes materna. Otro asunto que debe considerarse, es el empleo rutinario del sistema de evaluación de riesgo conocido como RASCH-1, mismo que permitiría mejorar la comparabilidad de los resultados observados en el HIES, ajustar el efecto de variables como la edad y la complejidad del procedimiento quirúrgico, y sobre todo permitiría predecir el riesgo de muerte en este tipo de pacientes.

ANEXO I

METODO DE ESTRATIFICACION DE RIESGOS RACHS-1

Riesgo 1	Riesgo 2	Riesgo 3
<p>Cierre de CIA Cierre de PCA > 30 días Reparación de coartación aórtica > 30 días Cirugía de conexión parcial de venas pulmonares</p>	<p>Valvulotomía o valvuloplastía aórtica > 30 días Resección de estenosis subaórtica Valvulotomía o valvuloplastía pulmonar Reemplazo valvular pulmonar Infundibulectomía ventricular derecha Ampliación tracto salida pulmonar Reparación de fístula de arteria coronaria Reparación de CIV Reparación de CIA y CIV Reparación de CIA <i>ostium primun</i> Cierre de CIV y valvulotomía pulmonar o resección infundibular Cierre de CIV y retiro de bandaje de la pulmonar Reparación total de tetralogía de Fallot Reparación total de venas pulmonares > 30 días Derivación cavopulmonar bidireccional Cirugía de anillo vascular Reparación de ventana aorto-pulmonar Reparación de coartación aórtica < 30 días Reparación de estenosis de arteria pulmonar Reparación de corto-circuito de VI a AD</p>	<p>Reemplazo de válvula aórtica Procedimiento de Ross Parche al tracto de salida del VI Ventriculomiotomía Aortoplastía Valvulotomía o valvuloplastía mitral Reemplazo de válvula mitral Valvulotomía o valvuloplastía tricuspídea Reemplazo de válvula tricuspídea Reposición de válvula tricuspídea para Ebstein > 30 días Reimplante de arteria coronaria anómala Reparación de arteria coronaria anómala con túnel intrapulmonar (Takeuchi) Conducto de VD – arteria pulmonar Conducto de VI – arteria pulmonar Reparación de DVSVD con o sin reparación de obstrucción del VD Derivación cavo-pulmonar total (Fontan) Reparación de canal A-V con o sin reemplazo valvular Bandaje de arteria pulmonar Reparación de tetralogía de Fallot con atresia pulmonar Reparación de <i>Cor-triatriatum</i> Fístula sistémico-pulmonar Cirugía Switch atrial (Senning) Cirugía Switch arterial (Jatene) Reimplantación de arteria pulmonar anómala Anuloplastía Reparación de coartación aórtica y CIV Resección de tumor intracardíaco</p>
Riesgo 4	Riesgo 5	Riesgo 6
<p>Valvulotomía o valvuloplastía aórtica < 30 días Procedimiento de Konno Reparación de anomalía compleja (ventrículo único) por defecto septal ventricular amplio Reparación de conexión total de venas pulmonares <30 días Reparación de TGA, CIV y</p>	<p>Reparación de válvula tricuspídea para neonato con Ebstein < 30 días Reparación de tronco arterioso con interrupción del arco aórtico</p>	<p>Estadio 1 para ventrículo izquierdo hipoplásico (Cirugía de Norwood) Estadio 1 para síndrome de ventrículo izquierdo procedimiento de Damus-Kaye-Stansel.</p>

<p>estenosis pulmonar (Rastelli) Cirugía Switch atrial con cierre de CIV Cirugía Switch atrial con reparación de estenosis subpulmonar Cirugía Switch arterial con resección de bandaje de la pulmonar Cirugía Switch arterial con cierre de CIV Cirugía Switch con reparación de estenosis subpulmonar Reparación de tronco arterioso común Reparación de interrupción o hipoplasia de arco aórtico sin cierre de CIV Reparación de interrupción o hipoplasia de arco aórtico con cierre de CIV Injerto de arco transverso Unifocalización para tetralogía de Fallot o atresia pulmonar Doble switch</p>		
--	--	--

ANEXO II

DEFINICION OPERACIONAL DE LAS VARIABLES PARA EL PROTOCOLO SOBREVIDA DE PACIENTES CON MALFORMACION CONGENITA CARDIACA SOMETIDOS A CIRUGIA. HIES, 2006-2011

Variable	Concepto	Medición	Escala	Fuente
Edad quirúrgica	Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta su corrección quirúrgica	En años y meses cumplidos	Cuantitativa continua	Expediente médico
Método diagnóstico	Procedimientos ordenados que se aplican para la búsqueda de diagnósticos, apoyándose en herramientas para su confirmación	Clinico (1) Electrocardiográfico (2) Ecocardiográfico (3)	Categoría nominal:	Expediente Médico
Tipo de cardiopatía congénita	Alteraciones estructurales, y funcionales del corazón confirmadas por ecocardiograma	Cianóticas (1) Acianóticas (2) Bajo flujo pulmonar(3) Alto flujo pulmonar(4)	Categoría nominal	Expediente clínico
Tipo de cirugía	Procedimientos quirúrgicos son los comúnmente categorizados	Correctiva (1) Paliativa (2)	Nominal dicotómica:	Expediente médico
Riesgo quirúrgico	Método de estratificación de riesgo según RACHS-1. Nomenclatura que agrupa los tipos de cardiopatías en tipos de riesgo	riesgo 1: 0.4%; (1) riesgo 2: 3.8%;(2) riesgo 3: 8.5%; (3) riesgo 4: 19.4% (4) riesgo 6: 47.7% (5)	Continua discreta:	ANEXO I Ref (1)
Malformación congénita asociada	Anomalía en el desarrollo morfológico, estructural o funcional como resultado de una	Sistema digestivo (1) Sistema nervioso (2)	Categoría Nominal	Expediente médico

	embriogénesis defectuosa, confirmada por métodos de gabinete	Genopatías (3) Pulmonares (4) Asociadas (5)		
Tiempo de circulación extracorpórea	Tiempo transcurrido desde la conexión de vasos sanguíneos a maquina extracorpórea durante la intervención quirúrgica	En horas	Cuantitativa Continua	Expediente médico
Diagnostico postquirúrgico	Es análisis que se realiza posterior a la intervención quirúrgica para determinar cuál es la condición cardiaca	Días Meses	Cuantitativa continua s	Expediente médico
Tiempo de ventilación mecánica	Tiempo de utilización de respirador artificial hasta su extubación	Horas Días	Cuantitativa Continua	Expediente médico
Tiempo de estancia intrahospitalaria	Tiempo transcurrido desde su ingreso hasta su egreso	Días Meses	Cuantitativa Continua	
Complicaciones	Resultado indirecto de un procedimiento.	Sepsis (1) Neumonías intrahospitalarias (2) Choque cardiogénico (3) Crisis convulsivas (4) Insuficiencia renal (5) Neumotórax (6) Otras (7)	Categorica nominal	Expediente médico

ANEXO III

Cuestionario de Recolección de Datos

1) Nombre:

2) No. Expediente:

3) Sexo:

4) Edad al diagnóstico:

Días	meses	Años
------	-------	------

5) Método diagnóstico:

Clínico	electrocardiograma	ecocardiograma	Otros
---------	--------------------	----------------	-------

6) Tipo de cardiopatía:

Cianótica	Acianótica	Bajo flujo pulmonar	Alto flujo pulmonar
-----------	------------	---------------------	---------------------

7) Tipo de cirugía:

Correctiva	Paliativa
------------	-----------

8) Riesgo quirúrgico:

1	2	3	4	5	6
---	---	---	---	---	---

9) Malformación congénita asociada:

Sistema digestivo (1)	Sistema nervioso (2)	Genopatías (3)	Pulmonares (4)	Asociadas (5)
-----------------------	----------------------	----------------	----------------	---------------

10) Tiempo de circulación extracorpórea:

Horas

11) Diagnóstico postquirúrgico:

12) Tiempo de ventilación mecánica:

13) Tiempo de estancia intrahospitalaria :

14) Complicaciones:

Sepsis (1)	Neumonías intrahospitalarias (2)	Choque cardiogénico (3)	Crisis convulsivas (4)	Insuficiencia renal (5)	Neumotórax (6)	Otras (7)
------------	----------------------------------	-------------------------	------------------------	-------------------------	----------------	-----------

Bibliografía

- Bermúdez A, Villalón C. *Incidencia de las cardiopatías congénitas en el Centro Médico Nacional "20 de Noviembre": Revisión de reportes del servicio de Ecocardiografía 1998-2000*. Rev Esp Med Quirurg 2002; 7(1):41-45.
- Buendía H. *Manejo de las cardiopatías congénitas: Estado del arte*. Arch Cardiol Mex. 2003. 73(1): 21-25.
- Calderón C. *Métodos diagnósticos en las cardiopatías congénitas*. Arch Cardiol Mex 2006; 76 (2): 152-156.
- Calderón C, Ramírez M. *Métodos de estratificación de riesgo en la cirugía de cardiopatías congénitas*. Arch Cardiol Mex. 2008; 18(1); 60-67.
- Carísimo M, Szwako. *Resultados del Manejo Perioperatorio en 18 Meses. Experiencia en el Departamento de Cardiocirugía Centro Materno Infantil*. Pediatr 2009; 36 (3); 181-189.
- Cervantes S, Curi C, Ramírez M, Calderón C. *Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización*. Arch Cardiol. Mexico. 2010; 80(10):133-140.
- García H, Ramos J, Villegas S, Rodríguez L, Vera C. *Sobrevida al egreso hospitalario de recién nacidos con cardiopatías congénitas sometidos a cirugías cardíacas o cateterismo intervencionista*. Rev Inv Clin 2002; 54 (4): 311-319.
- García G, F Benito, F Portela. *Novedades en cardiología pediátrica, cardiopatías congénitas del adulto y cirugía cardíaca de cardiopatías congénitas*. Rev Esp Cardiol, 2010; 63(1):29-39
- García-Hernández JA, Benítez-Gómez IL, Martínez-López AI, Praena-Fernández JM, Cano-Franco J, Loscertales-Abril M. *Marcadores pronósticos de mortalidad en el postoperatorio de las cardiopatías congénitas*. An Pediatr (Barc) 2012. Disponible en línea en : <http://apps.elsevier.es/watermark/dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.03.021> (31 de julio de 2012)
- Guerchicoff M, Marantz P, Infante J, Villa A, Gutiérrez A, Montero G, Elías D, Llera J, Ceriani JM. *Evaluación del impacto del diagnóstico precoz de las cardiopatías congénitas*. Arch Argent Pediatr 2004 ;102 (6)
- Heta P, Nieman, Eero V, Jokinen, Heikki I, Sairanen. *Late Results of Pediatric Cardiac Surgery in Finland A Population-Based Study With 96% Follow-Up*. Circulation 2001; (104): 570-575.
- Jenkins KJ, Newburger JW, Lock JE, Davis RB, Coffman GA, Iezzoni LI. *In-hospital mortality for surgical repair of congenital heart defects: preliminary observations of variation by hospital caseload*. Pediatr 1995; 95 (3): 323-330
- Leif E. Skjalghagemo. *Survival after surgery for congenital heart defects: does reduced early mortality predict improved long-term survival?* Acta Paediatr 2005; 94: 438-443.
- Magliola R, Althabe M, Moreno G, Lenz AM, Pilan ML, Landry L. *Cardiac surgical repair in newborns: five years' experience in neonatal open surgery*. Arch Argent Pediatr 2009; 107: 417-22.
- Mildh L, Pettila V, Sairanen H, Rautiainen H. *Predictive value of paediatric risk of mortality risk and risk adjustment for congenital heart surgery score after paediatric open-heart surgery*. Interact Cardiovasc Thorac Surg 2007; 6: 628-631
- Parkalay AO, Karagoz T, Ozkutlu S, Ozen S, Alehan D, Yigit S. *Evaluation of diagnostic accuracy of portable echocardiography in newborns*. Anadolu Kardiyol Derg 2011; 11: 627-632
- Riera M, J Herrero J Ibáñez. *Supervivencia a mediano plazo de los pacientes operados de cirugía cardíaca mayor*. Rev Esp Cardiol. 2011; 64 (6): 463-469.
- Viñals F, Giuliano B. *Cardiopatías congénitas incidencia posnatal*. Rev Chil Obst Ginecol. 2002; 67 (3): 207-210.
- Welke KF, O'Brien SM, Peterson ED, Ungerleider RM, Jacobs ML, Jacobs JP. *The complex relationship between pediatric cardiac surgical case volumes and mortality rates in a national clinical database*. J Thorac Cardiovasc Surg 2009; 137: 1133-1140
- Wren C, O'Sullivan JJ. *Survival with congenital heart disease and need for follow-up in adult life*. Heart 2001; 85: 438-443
- Zamora G. *El adulto con cardiopatía congénita. Manejo multidisciplinario de una población creciente*. Arch Cardiol Mex 2005; 75(4); 389- 392.